UNIVERSITE DE TOULOUSE
FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962

N° 77

LE POLYMORPHISME CLINIQUE DE LA MALADIE DE SNEDDON ET WILKINSON

(Dermatose pustuleuse sous-cornée)

Thèse
pour le Doctorat en Médecine
(Diplôme d'Etat)
présentée et soutenue publiquement en octobre 1962
par

Jean-Claude BERJON

MM. BAZEX PRESIDENT

MEMBRES DU JURY : LAPORTE J., SALVADOR, DUPRE } ASSESSEURS

ESPAGNO G. SUPPLEANT

CENTRE D'EDITIONS UNIVERSITAIRES DE L'A.G.E.T.

UNIVERSITE DE TOULOUSE
FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Année 1962

N° 77

LE POLYMORPHISME CLINIQUE DE LA MALADIE DE SNEDDON ET WILKINSON

(Dermatose pustuleuse sous-cornée)

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

Thèse
pour le Doctorat en Médecine
(Diplôme d'Etat)
présentée et soutenue publiquement en octobre 1962
par

Jean-Claude BERJON

MEMBRES DU JURY :

MM. BAZEX PRESIDENT

LAPORTE J.
SALVADOR } ASSESSEURS
DUPRE

ESPAGNO G. SUPPLEANT

CENTRE D'EDITIONS UNIVERSITAIRES DE L'A.G.E.T.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546522_0083

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN : Monsieur LAZORTHES.

1er ASSESSEUR : Monsieur BLANC.
2ème ASSESSEUR : N...

DOYENS HONORAIRES : MM. GORSE, CALVET, LEFEBVRE, BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES : MM. RIBAUT, VALLOIS, CLERMONT, NANTA, DUCUING, TAPIE, DELAS, RISER, SOULA.

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique médicale	M. MERIEL
Clinique médicale	M. GADRAT
Clinique chirurgicale et gynécologique	M. FABRE Pierre
Clinique chirurgicale et du cancer	M. GRIMOUD
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	M. VIRENQUE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	M. BAZEX
Clinique des maladies de la tuberculose et pathologie interne	M. MOREL
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ
Clinique médicale infantile et puériculture	M. SOREL
Clinique neurologique et psychiâtrique	M. GERAUD
Clinique obstétricale	M. GUILHEM
Clinique odonto-stomatologique	M. CADENAT Henri
Clinique ophtalmologique	M. CALMETTES
Clinique ORL et chirurgie maxillo-faciale	M. CALVET
Clinique rhumatologique	M. RUFFIE René
Clinique traumatologique des membres	M. RIEUNAU
Accouchement et obstétricie sociale	M. PONTONNIER
Anatomie	M. LAZORTHES

Anatomie appliquée	M. POULHES
Anatomie pathologique	M. FABRE Jacques
Bactériologie, Hygiène et Médecine sociale	M. ANDRIEU
Chimie biologique	M. VALDIGUIE
Electro-radiologie	M. MARQUES
Embryologie générale	M. BROUSSY Jean
Histologie	M. BIMES
Hydrologie thérapeutique et climatologie	M. DARNAUD
Médecine légale et médecine du travail	M. PLANQUES
Médecine sociale	M. BOUNHOURE
Parasitologie	M. BOUISSET
Pathologie chirurgicale	M. DAMBRIN
Pathologie générale et médecine expérimentale	M. SENDRAIL
Physico-chimie	M. AUVERGNAT
Physiologie	M. LAPORTE Yves
Physiologie appliquée et pharmacologie	M. BAISSET
Physique biologique et médicale	M. BUGNARD
Propédeutique médicale	N.
Thérapeutique	M. DARDENNE

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie générale et comparée	M. COULOUMA
Pathologie médicale	M. LAPORTE Jacques
Bactériologie	Mme ENJALBERT

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Biochimie médicale	M. DOUSTE-BLAZY
Physique médicale	M. BRU

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie	M. BASTIDE
Anatomie pathologique	M. BOUISSOU
Anesthésiologie	M. LARENG

Carcinologie	M. ESTRADE
Histologie et embryologie	M. PLANEL
Parasitologie	M. RUFFIE Jacques
Pathologie expérimentale	M. GLEIZES
Physiologie	M. MONTASTRUC
Physiologie	M. BESSOU
Physique médicale	M. COMMANAY

AGREGES

Médecine générale	M. MONNIER
Médecine générale	M. RIBAUT
Médecine générale	M. DELAUDE
Médecine générale	M. CALAZEL
Médecine générale	M. RASCOL
Chirurgie générale	M. ENJALBERT
Chirurgie générale	M. FICAT
Chirurgie générale	M. PASQUIE
Chirurgie générale	M. SOUQUET
Chirurgie générale	M. SARRAZIN
Dermatologie et syphiligraphie	M. DUPRE
Hydrologie	M. DENARD
Médecine légale	M. GREZES - RUEFF
Obstétrique	M. ESPAGNO
Odontostomatologie	N. ...
Pédiatrie	M. BARDIER

AGREGES LIBRES

Anatomie	M.THOMAS
Ophtalmologie	M. DEODATI
O R L	M. CLAUX
Pathologie chirurgicale	M. DIEULAFE

SECTION PHARMACIE

PROFESSEURS

Botanique et cryptogamie	Mme DULUCQ-MATHOU
Chimie Analytique, toxicologie et hygiène industrielle	M. BOURDON
Chimie pharmaceutique	M. BLANC
Matière médicale	M. VINCENT
Pharmacie chimique et pharmacodynamie	M. CAUJOLLE
Pharmacie galénique	M. STANISLAS
Zoologie	M. ROUX

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie	M. COUTURIER

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Sciences naturelles	Mme CAUJOLLE

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Microbiologie	M. BREUILLAUD
Sciences physiques	M. PITET
Toxicologie	M. BROUSSY Georges

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Principal	M. ROCHE
Secrétaire	M. BERRUT

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats (Délibération en date du 12 Mai 1891).

A MES PARENTS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAZEX

Professeur de clinique des Maladies
Cutanées et Syphilitiques
Dermato-vénéréologue des Hôpitaux

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier notre sujet de thèse et de présider notre Jury après nous avoir fait bénéficier de votre précieux enseignement.
Veuillez bien trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THESE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR Jacques **LAPORTE**

Professeur à la Faculté

Vous fûtes notre premier maître. Nous vous remercions respectueusement de l'honneur que vous nous faites aujourd'hui en jugeant notre thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR **DUPRE**

Professeur Agrégé de Dermatologie et Syphiligraphie

Vous avez été à nos côtés tout au long de l'élaboration de ce travail, nous prodiguant vos précieuses directives. Veuillez croire à notre profonde gratitude

MONSIEUR LE DOCTEUR **SALVADOR**

Chargé de Cours à la Faculté
Médecin Dermato-vénéréologue des Hôpitaux

Vous avez bien voulu nous honorer en siégeant à notre Jury. Nous vous en sommes respectueusement reconnaissant.

MONSIEUR LE PROFESSEUR Guy **ESPAGNO**

Professeur Agrégé d'Obstétrique

Vous nous avez fait l'honneur et l'amitié de participer aujourd'hui à notre Jury. Nous en avons été très touché.

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE TOULOUSE

A MES MAITRES DES HOPITAUX D'ORAN :

Je remercie tout particulièrement :

MONSIEUR LE DOCTEUR LECAT

Chef du Service de Dermato-Vénéréologie
du Centre Hospitalier d'Oran

MONSIEUR LE MEDECIN-COMMANDANT TOMARI

Chef du Service de Dermato-Vénéréologie
de l'Hôpital Militaire Baudens d'Oran

MONSIEUR LE DOCTEUR ABADIE

Médecin Dermato-Vénéréologue du
Centre Hospitalier Régional d'Oran

Qui tout au long de mes séjours auprès d'eux m'ont prodigué leur enseignement et leurs témoignages d'amitié, me donnant l'exemple de leurs qualités humaines, et ont su me faire aimer leur discipline. Qu'ils trouvent ici le témoignage de mon indéfectible attachement.

AU DOCTEUR BERNADETTE CHRISTOL-JALBY

Chef de Clinique de Dermato-Vénéréologie

Qui fut pour nous un guide et nous dispensa ses conseils éclairés. Nous l'en remercions vivement.

AU DOCTEUR LESTANG (DE SAINT-GAUDENS)

Qui nous a permis de parfaire notre tâche en mettant à notre service sa connaissance de la langue allemande.

INTRODUCTION

Le 20 Juillet 1956 Sneddon et Wilkinson présentaient à la réunion des Sociétés Française et Britannique de Dermatologie 6 observations personnelles de malades vus entre 1947 et 1955 et atteints d'une éruption pustulo-bulleuse qui se singularisait par certains caractères cliniques, thérapeutiques, et surtout histologiques et qui, de ce fait, méritait pour ces auteurs son individualisation nosologique.

Il s'agissait d'une affection atteignant le plus souvent des femmes ayant dépassé la cinquantaine, qui débutait par une éruption de vésicules devenant bientôt des pustules, intéressant surtout le tronc, les plis, et les racines des membres, respectant les muqueuses, le visage, et les extrémités et s'accompagnant parfois de prurit. Les lésions formaient ensuite des circinations puis se desséchaient pour donner des squames ou des croûtes qui tombaient en laissant des macules plus ou moins pigmentées. L'éruption évoluait par poussées qui suivant les cas se montraient généralement sensibles à la thérapeutique par la sulfapyridine ou la disulone, la durée de l'affection se comptant par années. Les examens complémentaires étaient normaux et le contenu des pustules stérile.

Toutes ces observations présentaient un aspect histologique

commun caractérisé par une pustule de siège strictement sous-corné, surmontant une couche de Malpighi intacte, et accompagnée d'un discret infiltrat du derme superficiel. C'est pourquoi, les auteurs l'individualisèrent sous le nom de Dermatose pustuleuse sous-cornée.

Sneddon et Wilkinson avaient relevé dans la littérature anglo-saxonne plusieurs observations antérieures semblant décrire la même entité.

Par la suite, les auteurs français furent, en 1957, les premiers à présenter des cas semblables. 1958 devait voir la publication d'observations surtout américaines et italiennes, les auteurs de langue allemande attendant 1959 pour se manifester.

Cependant, alors que Sneddon et Wilkinson avaient cru leurs malades atteints de Dermatite Herpétiforme de Duhring avant de procéder aux examens histologiques, les aspects cliniques décrits dans les observations de nombreux autres auteurs leur avaient fait évoquer les diagnostics les plus variés, montrant ainsi le polymorphisme clinique de l'affection.

C'est ce que nous allons essayer de mettre en relief dans les pages qui vont suivre à la lumière d'une revue de la littérature et de trois observations de malades suivis dans le service de Monsieur le Professeur Bazex à Toulouse.

PREMIERE PARTIE

REVUE DE LA LITTERATURE

OBSERVATION 1 — (Sneddon et Wilkinson)

Femme de 51 ans. Eruption bulleuse puis vésiculo-pustuleuse intéressant symétriquement le cou, les épaules, les bras et les seins, accompagnée d'un prurit discret, formant des circinations puis évoluant vers une desquamation centrale suivie d'une pigmentation.

Les examens complémentaires sont normaux et la culture du contenu des pustules stérile.

Histologie : bulle sous-cornée contenant des polynucléaires neutrophiles - spongiose de l'épiderme et infiltrats dermiques.

Traitement par la sulfa-pyridine : amélioration suivie de rechute ;

par la Disulone, le thorium X : échec.

OBSERVATION 2 — (Sneddon et Wilkinson)

Femme de 65 ans. Eruption de vésicules érythémateuses évoluant depuis 6 ans, intéressant l'abdomen et les cuisses, s'accompagnant d'un prurit marqué, se transformant en squames ou en

croûtes qui laissent des macules pigmentées après les poussées.

Culture stérile.

Histologie : bulle sous-cornée.

Traitement : guérison par la Disulone en quelques semaines après échec de la sulfa-pyridine.

OBSERVATION 3 — (Sneddon et Wilkinson)

Femme de 54 ans. Lésions annulaires et semi-ciculaires à pourtour surélevé érythémateux et bulleux, localisées au dos et aux aisselles laissant une pigmentation résiduelle.

Histologie : bulle sous-cornée avec cavités d'oedème dans l'épiderme.

Guérison après 7 jours de Disulone.

OBSERVATION 4 — (Sneddon et Wilkinson)

Femme de 53 ans. Eruption vésiculo-pustuleuse évoluant depuis 9 ans, atteignant successivement les épaules, le tronc, les plis et les racines des membres, donnant des croûtes brunes qui laissent des aires décolorées.

Culture stérile.

Histologie : bulle sous-cornée.

Amélioration prolongée par le Thorium X.

OBSERVATION 5 — (Sneddon et Wilkinson)

Femme de 71 ans. Eruption semblable à celle de l'observation 1, mais suivie d'une dépigmentation après formation de croûtes jaunâtres.

Culture : staphylocoque blanc.

Histologie : bulle sous-cornée.

Traitement par la Disulone : succès.
par le Thorium X, la Sulfa-pyridine : échec.

OBSERVATION 6 — (Sneddon et Wilkinson)

Homme de 68 ans. Eruption du type de la première, prurigineuse.

Histologie : bulle sous-cornée.

Amélioration par l'Arsenic, la Disulone.

OBSERVATION 7 — (Simpson)

Homme de 59 ans. Eruption comparable à celle décrite par Sneddon et Wilkinson.

Culture stérile et histologie typique.

Echec du traitement par la Sulfa-pyridine.

Diagnostic envisagé : Impétigo herpétiforme bénin.

OBSERVATION 8 — (Savage)

Femme de 59 ans.

Clinique classique mais pas d'examen histologique.

Echec des antibiotiques et de la Sulfa-pyridine, nette amélioration par le Thorium X.

Diagnostic envisagé : Parapsoriasis pustuleux plutôt qu'un impétigo herpétiforme.

OBSERVATION 9 — (Carney)

Femme noire de 41 ans.

Clinique et histologie typiques.

Amélioration par la Sulfa-pyridine

Diagnostic envisagé : Dermatite herpétiforme de Duhring plutôt que Impétigo herpétiforme.

L'auteur insiste sur l'aspect changeant des lésions.

OBSERVATION 10 — (Cipollaro)

Homme de 51 ans.

Clinique typique, avec inflammation périlésionnelle, mais pas d'examen histologique.

Diagnostic envisagé : Maladie de Duhring.

OBSERVATION 11 — (Tulloch)

Homme de 76 ans. Première poussée sur les jambes, évoquant un lichen plan hypertrophique ; disparition 2 ans après, suivie par une éruption vésiculo-pustuleuse intéressant le tronc, la sphère ano-génitale, les bras, les doigts, le cuir chevelu, la bouche, et évoluant par poussées.

Pas d'examen histologique

Eosinophilie éphémère à 10 °/°.

Echec de la Sulfa-pyridine et stabilisation par la Cortisone à fortes doses (250 mg) mais complication par une éruption acnéiforme sur le visage et le thorax, avec présence de germes dans les pustules.

OBSERVATION 12 — (Duperrat)

Femme de 41 ans. Eruption très prurigineuse d'aspect et d'évolution classiques.

Histologie typique et culture stérile.

Nette amélioration par la Sulfa-pyridine puis par la Delta-Cortisone.

L'auteur souligne la ressemblance clinique avec la forme pustuleuse de la Maladie de Duhring, décrite par celui-ci en 1887 mais, en accord avec Civatte, considère la présence d'une bulle sous-épidermique indispensable à ce diagnostic.

OBSERVATION 13 — (Bolgert et collab.)

Homme de 63 ans. Eruption évoluant par poussées polymorphes. Lors de la première consultation, présence de vastes placards squamo-croûteux plus ou moins ulcérés sur les jambes, d'éléments papulo-squameux un peu psoriasiformes sur les cuisses, et d'un érythème des bourses, formant un tableau d'«eczéma un peu anormal». Une biopsie faite sur la jambe montre «une hyperkératose avec parakératose par places, une hyperacanthose, des

papilles dermiques modérément inflammatoires avec des infiltrats plasmo-lymphocytaires ».

Par la suite, hospitalisation pour oedème chaud et douloureux du membre inférieur droit, avec placards erythémateux squamo-croûteux et suintants sur les deux membres inférieurs, papules erythémato-squameuses sur l'abdomen, et petites lésions folliculaires lichénoïdes sur le dos. Bientôt l'oedème disparait mais l'érythème oedémateux des bourses augmente, puis apparaissent sur la jambe gauche de nouveaux placards érythémateux bordés de vésicules qui se dessèchent, laissant persister une collerette squameuse.

La poussée suivante est faite de lésions semblables et s'étend aux régions inguino-génitales, à l'abdomen, aux aisselles et au thorax. La biopsie d'une bulle crurale montre outre l'aspect de la première, une bulle sous-cornée avec spongiose et exocytose à poly. dans l'épiderme. On trouve par ailleurs une légère anémie hypochrome à 3 millions et des épreuves de floculation protéique plasmatiques perturbées. Un traitement par la Nivaquine associée à l'Auréomycine amène une amélioration en vingt jours.

La dernière poussée, semblable à la précédente et faite de placards très festonnés, répond modérément à la Disulone tant que celle-ci est administrée, puis au Cuproxane.

OBSERVATION 14 — (Vilanova)

Femme de 39 ans. Eruption vésiculo-pustuleuse légèrement prurigineuse, presque généralisée, intéressant le tronc, la racine des membres, les avant-bras, le cuir chevelu, les oreilles et les sourcils, évoluant par poussées successives depuis 1946, sans disparition complète, à réactivation souvent pré-menstruelle, marquées par une fébricule. Elle s'accompagne très souvent d'atteinte des muqueuses jugale et linguale sous la forme de petites lésions ulcéreuses punctiformes entourées d'un halo érythémateux, et de plaques rougeâtres lenticulaires à peine érosives, très douloureuses.

Parfois, coexistent des pustulettes du lit de l'ongle, tout

tout près du bord libre, annoncées par une vive douleur et suivies par une desquamation et une formation de croûtes. En outre, depuis 1952, apparaissent au cours de certaines poussées des nodules de la taille d'un petit pois aux membres inférieurs, assez douloureux, qui atteignent ensuite la taille d'uhe chataigne pour disparaitre en quelques semaines, laissant une macule brunâtre.

L'association de ces différentes lésions fait évoquer à l'auteur le tableau de la Grande Aphtose de Touraine.

Cependant, l'aspect de l'éruption, en dernier lieu, ainsi que son évolution, sont semblables à ceux décrits par Sneddon et Wilkinson, et l'histologie vient le confirmer en montrant un épiderme refoulé par une pustule sous-cornée avec une exocytose et une capillarite du corps papillaire.

Le traitement par les antibiotiques, la sulfa-pyridine, la Disulone, aboutit à un échec.

OBSERVATION 15 — (Vilanova)

Homme de 45 ans. Debut en 1936 par 2 petites lésions érythématosquameuses prurigineuses au niveau de l'abdomen, qui disparaissent au bout d'un mois. Deux ans après, en hiver, apparait sur la région pubienne un placard érythémateux avec pustulation et exsudation, qui disparait au printemps, mais récidive à la même époque au cours des 5 années suivantes. En 1942, apparaissent en même temps d'autres lésions sur la paroi abdominale. Depuis, l'éruption est permanente» entre-coupée d'accalmies. En 1946, tout le tronc et les racines des membres sont envahis, et le prurit est marqué.

Lorsque le malade consulte l'auteur en 1951, l'éruption présente un aspect herpétiforme et comparable aux descriptions de Sneddon et Wilkinson. On note une augmentation de la vitesse de sédimentation des hématies et une leucocytose.

Cependant, on trouve à l'examen histologique une pustule intra-épidermique pleine de sérosité et de cellules, accompagnée d'unoedeme intra et inter-cellulaire de l'épiderme avec nécrose et acantholyse.

OBSERVATION 16 — (Vilanova)

Homme de 40 ans. Début en 1957 par un prurit axillaire suivi d'une éruption qui s'étend au tronc, aux membres, parfois au cuir chevelu, aux sourcils, au front, évoluant par poussées dont certaines sont accompagnées de frissons. L'éruption est herpétiforme et faite de pustules miliaires entourées d'un halo érythémateux, de squames-croûtes, de macules pigmentées et de cicatrices lenticulaires, dont le mode de groupement et la succession dans le temps évoquent les descriptions de Sneddon et Wilkinson. On note des croûtes miliaires et des maculettes rouges sur le cuir chevelu.

L'auteur pense devant ce tableau encore à la Grande Aphtose de Touraine. Une première coupe histologique montre une couche cornée avec des amas de polynucléaires et des «boules d'oedème desséchées», un épiderme acanthosique renfermant une vésico-pustule intra-épidermique, de la sérosité et de l'oedème, une exocytose importante à mononucléaires, des cellules épithéliales nécrosées,et des infiltrats fibro-histiocytaires du corps papillaire. Les autres coupes ne montrent qu'une bulle sous-cornée contenant des poly. L'auteur pense qu'il s'agit là de 2 stades successifs d'un même processus. La Disulone guérira l'éruption.

Vilanova cherche à assimiler ces 3 cas ainsi que la Pustulose de Sneddon et Wilkinson du point de vue clinique et même histologique aux nombreuses observations d'Impétigo herpétiforme plus ou moins chronique qu'il a retrouvées dans toute la littérature, et se déclare hostile à la création d'une nouvelle entité.

OBSERVATION 17 — (Reynaers)

Homme de 67 ans. Eruption évoluant depuis 11 ans, d'aspect, de topographie, et d'évolution classiques, mais l'affection semble subir une lente aggravation au cours des années, les poussées devenant subintrantes et l'éruption s'étendant progressivement vers les extrémités pour atteindre en dernier lieu les cous de pieds et les paumes des mains, où l'aspect est voisin du psoriasis pustuleux.

Le contenu des pustules est stérile mais on découvre à 2

reprises une souche de staphylocoques pathogènes venant d'une infection secondaire car les antibiotiques ne modifient en rien l'évolution. On note par ailleurs, une anémie et une leucocytose légères.

Le traitement par les antiseptiques locaux, la corticothérapie sous antibiotiques, les transfusions et les gamma globulines, échouent successivement. Seules la Sulfa-pyridine et la Disulone ont une certaine efficacité.

L'histologie montre une pustule sous-cornée mais Pierard Dupont et Fontaine ont vu au niveau du halo érythémateux qui entoure la bulle de la Maladie de Duhring et en forme la base, un infiltrat (noté par Civatte mais secondaire pour lui) surtout fait de polynucléaires souvent en karyolyse, localisé dans la couche superficielle du derme, bourrant le sommet des papilles dermiques, refoulant les capillaires vers le bas et facilitant ainsi le décollement dermo-épidermique et la pénétration leucocytaire du derme. Or, l'examen d'une coupe intéressant une pustule et sa périphérie montre un aspect identique chez le malade de Reynaers qui pense par conséquent que ce cas de pustulose sous-cornée récidivante entre dans le cadre de la maladie de Duhring, et qu'il n'y a pas lieu de créer une nouvelle entité.

OBSERVATION 18 — (Greebaum et Lee)

Femme de 68 ans. Eruption vésiculo-pustuleuse d'aspect et de topographie classiques accompagnée de 2 vésicules sur la face interne de la joue droite et de 2 furoncles de la nuque.

Histologie : bulle sous-cornée avec légère spongiose de l'épiderme ; infiltrat de poly.dans le derme et l'épiderme voisin, légère infiltration du chorion par des lymphocytes et des plasmocytes péri-vasculaires.

Le traitement par la Tifomycine puis la Novobiocine guérit l'éruption et les furoncles.

OBSERVATION 19 — (Burgoon)

Femme noire de 44 ans. Eruption prurigineuse d'aspect clinique et histologique classique très améliorée par la Sulfa-Pyridine donnée pendant 5 jours puis par la Tétracycline.

OBSERVATION 20 — (Ellis)

Femme noire de 75 ans. Eruption dont la première poussée est prurigineuse et faite de vésicules qui intéressent la partie basse du tronc et les jambes et se transforment en croûtes. On porte le diagnostic clinique d'Impétigo bulleux, que semble confirmer l'histologie.

La Gantrisine et les soins locaux apportent une amélioration,

Mais la poussée suivante ne réagit pas aux antibiotiques malgré l'isolement d'un streptocoque béta et d'un staphylocoque aureus hémolytique. La sulfa-pyridine amène une rémission temporaire et le diagnostic devient Maladie de Duhring.

La troisième poussée est semblable, annulaire, sur les aisselles et les jambes. On pratique une deuxième biopsie dont l'aspect, bien que comparable à celui de la première, fait penser à la pustulose de Sneddon et Wilkinson.

Histologie : vésiculo-pustule sous-cornée avec léger oedème de l'épiderme, discrète exocytose, et infiltrat dermique modéré peri-vasculaire à poly- et mono-nucléaires.

OBSERVATION 21 — (Ellis)

Femme noire de 44 ans. Observation comparable à la précédente : Première poussée prurigineuse faite de papules érythémateuses, de vésicules et de quelques pustules intéressant les membres et la partie basse du tronc. On pense à un herpès généralisé ou à un impétigo bulleux mais le liquide de bulle est stérile. Une première biopsie est en faveur d'un impétigo (voir Observation 20). Pendant l'hospitalisation on enlève le rein droit pour «atrophie et hydronéphrose» ; on y trouve un staphylocoque

aureus hémolytique et on administre de la Tétracycline, qui fait régresser l'éruption.

L'année suivante l'éruption est vésiculeuse et étendue, respectant les mains, les pieds, le visage.

La dernière poussée est prurigineuse et faite de vésicules laissant des tâches pigmentées sur le tronc, les avant-bras, les jambes, la région sacrée. Le tableau est en faveur d'une Maladie de Duhring et on pratique une deuxième biopsie qui est semblable à la première. On pense alors à Sneddon et Wilkinson.

La Sulfa-pyridine, instaurée tardivement, blanchira l'éruption en quinze jours.

OBSERVATION 22 — (Ellis)

Femme noire de 27 ans. Eruption localisée pendant 5 ans au cou, aux bras, et aux jambes, puis en 1951 apparition aux aisselles et sur le tronc de bulles accompagnées de prurit, formant des lésions étendues à contours serpigineux et centrifuges, puis laissant des macules pigmentées.

La culture donne un staphylocoque aureus hémolytique et la première biopsie est en faveur d'un impétigo. Mais le diagnostic clinique est celui de Maladie de Duhring, et l'on obtient une amélioration par la Sulfa-pyridine.

Deux biopsies ultérieures sont comparables à celles de l'observation 20 et font penser à la pustulose de Sneddon et Wilkinson.

Un traitement ambulatoire d'entretien par la Sulfa-pyridine, jugule l'éruption mais ne la blanchit pas.

OBSERVATION 23 — (Schoenfeld)

Femme noire de 63 ans. Eruption pustulo-bulleuse prurigineuse évoluant depuis 20 ans, intéressant l'abdomen, les membres et le cuir chevelu, d'abord prise pour une Maladie de Duhring et améliorée par la Sulfa-pyridine. L'histologie montre une bulle

sous-cornée surmontant un épiderme acanthosique infiltré de polynucléaires.

La Tifomycine et le Benadryl font régresser l'éruption, la Prednisone puis la Sulfa-pyridine la blanchissent.

OBSERVATION 24 — (Hellier)

Homme de 54 ans. Début en 1946 par des pustules sur la paume gauche et les plantes, qui résistent à la radiothérapie et au sulfathiazol. On pense à une bactéride pustuleuse d'Andrews. En 1952 se surajoutent des bulles sur le tronc et les membres, pour donner finalement un aspect de pustulose de Sneddon et Wilkinson. L'histologie, typique, confirme ce diagnostic.

La Sulfa-pyridine apporte une nette amélioration mais est mal supportée. La Disulone blanchira l'éruption.

L'auteur en conclut que la maladie de Sneddon et Wilkinson est une bactéride pustuleuse d'Andrews généralisée. Pourtant, alors que l'on sait que cette dernière affection réagit bien à la Sulfa-pyridine, on n'en a jamais cité d'amélioration par la Disulone comme dans cette observation.

OBSERVATION 25 — (Barsky et Cornbleet)

Femme noire de 30 ans. Eruption étendue, d'aspect clinique et histologique typique, nettement améliorée par la Gantrisine.

OBSERVATION 26 — (Barsky et Cornbleet)

Femme noire de 34 ans. Semblable à l'observation précédente. Guérison par la Sulfa-pyridine en une semaine.

OBSERVATION 27 — (Sarkany)

Garçon de 10 ans et demi. Eruption bulleuse de topographie classique, intéressant aussi les mastoïdes, prise pour un impétigo

généralisé en raison de la découverte d'un staphylocoque aureus dans une pustule mais la Pénicilline puis l'Erythromycine sont sans grand effet On obtient un blanchiement total avec la Disulone à condition de maintenir une dose quotidienne de 25 mg.

L'histologie est typiquement évocatrice d'une pustulose de Sneddon et Wilkinson.

Au cours de la discussion qui suit la présentation de ce cas à la Royal Society of Medicin (section de Dermatologie, séance du 19/12/1957) Goldsmith déclare avoir vu davantage de cas semblables chez des enfants que chez des adultes, sous réserve de l'exactitude de ses diagnostics, mais ne cite pas d'observations.

OBSERVATION 28 — (Musumeci) : homme de 21 ans.

OBSERVATION 29 — (Musumeci) : femme de 73 ans.

OBSERVATION 30 — (Musumeci) : femme de 41 ans.

Ces 3 observations sont caractéristiques du point de vue clinique, topographique, évolutif, et histologique (le visage est atteint dans la troisième).

Les traitements banaux sont sans effet mais la Disulone n'a pas été utilisée.

L'auteur a constaté dans certains cas de Maladie de Duhring que la bulle dermo-épidermique peut coexister avec une collection sous-cornée créant un aspect de bulle double. Il pense donc que la pustulose de Sneddon et Wilkinson entre dans le cadre de la Dermatite herpétiforme de Duhring et n'a pas d'individualité.

OBSERVATION 31 — (Dogliotti)

Homme de 36 ans. Clinique et histologie caractéristiques. L'auteur insiste sur l'action thérapeutique de la Prednisone associée aux antibiotiques à large spectre. Il pense que cette affection est une entité bien définie.

OBSERVATION 32 — (Maragnani)

Homme de 81 ans. Clinique et histologie caractéristiques (Association d'une tuberculose de l'épididyme). L'auteur pense que seule l'histologie permet de différencier la pustulose de Sneddon et Wilkinson de la Maladie de Duhring, la clinique étant identique.

Le traitement par les antibiotiques et la Cyclosérine échoue. La Disulone et la Sulfa-pyridine n'ont pas été utilisées.

OBSERVATION 33 — (Serri)

Femme de 34 ans. Eruption pustuleuse de topographie classique, évoluant par poussées et prise successivement pour un eczéma, une Maladie de Duhring, et un Pemphigus vulgaire, le traitement par la Cortisone amenant des améliorations passagères suivies d'aggravation. La malade est alors vue par l'auteur en 1954 : l'éruption est typique, intense sur le tronc, faite de vésico-pustules dont la base est érythémateuse et parfois infiltrée. On note une leucocytose à 11300.

L'histologie montre, outre la bulle sous-cornée, un derme papillaire légèrement oedématié et infiltré de lymphocytes avec une papillomatose.

Le traitement par l'A.C.T.H. amène une aggravation fébrile que l'on traite sans succès par la Terramycine. Puis la Sulfa-pyridine améliore l'éruption en 3 mois, la Disulone n'étant pas satisfaisante.

En 1957 on découvre un infiltrat pulmonaire que l'on traite comme une tuberculose et qui guérit l'année suivante. On constate à cette occasion que l'amélioration de l'éruption est encore plus nette pendant l'administration d'Isoniazide que lorsque le traitement d'entretien par la Sulfa-pyridine est isolé.

L'auteur pense que le tableau clinique doit faire discuter une forme pustuleuse de la Maladie de Duhring et un impétigo herpétiforme bénin récidivant.

Il exprime des réserves quant à l'individualité de l'affection en attendant une connaissance plus approfondie de celle-ci.

OBSERVATION 34 — (Haber et Wells)

Homme de 58 ans. Pustulose de Sneddon et Wilkinson strictement localisée aux plantes depuis 2 ans et associée à un psoriasis avec dystrophies unguéales évoluant depuis l'âge de 6 ans. Le traitement par la Disulone échoue. L'histologie est typique et permet d'éliminer le psoriasis pustuleux et la bactéride pustuleuse d'Andrews par l'absence de spongiose, indispensable pour Kogoj (1927).

OBSERVATION 35 — (Stevanovic)

Homme de 48 ans. Clinique et histologie typiques ; à noter, une pustule sur l'index gauche. Guérison par la Disulone.

OBSERVATION 36 — (Stevanovic)

Homme de 28 ans. Eruption caractéristique évoluant par poussées prise d'abord par une streptococcie circinée ou une Maladie de Duhring atypique, et nettement améliorée successivement par les antibiotiques, la Cortisone, la Disulone, et la Sulfa-pyridine, chaque poussée comportant d'après l'auteur :
«une phase quiescente», de pustules solitaires avec assèchement,
«une phase évolutive», de coalescence en plaques circinées.

L'histologie montre une bulle sous-cornée typique avec exocytose et exosérose sous-jacentes.

L'auteur pense que l'affection n'est pas encore une entité indiscutable.

OBSERVATION 37 — (Burns et Fine)

Femme noire de 25 ans. Clinique et histologie caractéris-

tiques. On note cependant : la présence de ganglions hilaires calcifiés ; l'absence de couche granuleuse sur le territoire de la pustule à l'examen anatomo-pathologique.

Guérison par une sulfone, la « Promacetin ».

OBSERVATION 38 — (Burns et Fine)

Femme de 60 ans. Eruption bulleuse à poussées surtout estivales prise pour un impétigo plutôt que pour une Maladie de Duhring en raison de son aspect histologique (congestion vasculaire et oedème interstitiel des couches supérieures de la peau avec, sur certaines coupes, une bulle sous-cornée), et ayant subi sans résultat pendant 10 ans des traitements variés.

En 1958 : on stabilise l'éruption par de fortes doses de corticoïdes. L'aspect est caractéristique d'une pustulose de Sneddon et Wilkinson si l'on excepte quelques lésions de la lèvre inférieure évoquant un herpès desséché.

On constate une calcification au niveau de la partie inférieure du poumon gauche. L'histologie est comparable à celle de l'observation précédente (n° 37). Dans l'ensemble, l'évolution est assez sévère, revêtant l'aspect clinique d'une maladie de Duhring sévère. Les Sulfamides sont mal tolérés et la Prednisolone amène une stabilisation relative.

L'auteur pense qu'il est encore difficile de faire une entité de cette affection, qui entrerait dans le cadre des affections bulleuses non acantholytiques telles que la Maladie de Duhring, dont la pustulose de Sneddon et Wilkinson est peut-être une variété.

OBSERVATION 39 — (Gertler)

Femme de 60 ans. Eruption pustuleuse diffuse, ne respectant que les paumes et les plantes, parsemée de croûtes hémorragiques.

Le tableau peut évoquer une érythrodermie. Il existe une hypertrophie des ganglions axillaires et inguinaux.
La biopsie montre une pustule sous-cornée et une éosinophilie.
On obtient une amélioration momentanée par la Cortisone.

OBSERVATION 40 — (Schuppener et Thal)

Femme de 76 ans. Apparition après des troubles psychiques d'une éruption d'aspect, d'évolution, et de topographie classiques, le visage étant momentanément atteint.

L'histologie montre :

— une bulle sous-cornée avec des sortes de «crevasses» au niveau de la couche cornée ;

— des lacunes contenant des polynucléaires neutrophiles à la surface de la couche de Malpighi ; à un endroit de la coupe, il existe une pustule intra-épithéliale atteignant la couche granuleuse et communiquant avec la bulle sous-cornée ;

— un oedème intra et inter-cellulaire, parfois de la spongiose ;

— un oedème du derme avec des dilatations vasculaires.

Les examens complémentaires révèlent :

— un Meinicke et un Kahn $^{+++}$

— une leucocytose à 17.000

— une hyperglobulinémie prédominant sur les alpha 1 et les béta.

On obtient une stabilisation,

par la Cortisone (passagèrement)
par l' «Eubasin»
par la «Sulfonamid» associée à la Prednisone.

OBSERVATION 41 — (Schuppener et Thal)

Femme de 61 ans. Eruption bulleuse à topographie caractéristique prise pour une staphylococcie circinée et améliorée par les antibiotiques.

L'histologie montre, outre la bulle caractéristique des cellules acantholytiques ballonnées, une spongiose assez fréquente, type Kogoj, sans les lacunes trouvées dans le cas précédent.

Une tumeur de l'épigastre, qui s'avèrera être un carcinome du grêle, est vue à la laparoscopie.

Les antibiotiques améliorent l'évolution mais la malade mourra en coma hépatique.

L'auteur est en faveur de l'individualisation de l'affection mais pense qu'il existe des formes de passage. Il se demande si les troubles psychiques (observation 40) et le carcinome du grêle n'ont pas été des causes déclenchantes.

OBSERVATION 42 — (Chapuis et Cabanne)

Homme de 56 ans, vu à l'occasion d'une artérite dont il mourra en 1959. Eruption bulleuse de topographie caractéristique évoluant depuis 1944, prise pour un pemphigus séborrhéique en raison de l'aspect histologique trouvé par Duperrat en 1948 («bulle de type pemphigus à siège très superficiel»), permanente, formant parfois des nappes rouge sombre suintantes pemphigoïdes. La Delta-cortisone amène une régression spectaculaire jusqu'au décès, l'aspect histologique caractéristique faisant cependant penser à la pustulose de Sneddon et Wilkinson.

OBSERVATION 43 — (De Graciansky et collaborateurs)

Femme de 35 ans. Eruption caractéristique dont la description peut être calquée sur celle de Sneddon et Wilkinson du point de vue clinique, topographique, et évolutif.

L'histologie est typique ; les cultures sont stériles, la vitesse de sédimentation des hématies est accélérée.

Le traitement par le Diatox argentique arrête et fait régresser l'éruption mais sa suspension pendant 15 jours est suivie d'une rechute qui répond moins bien à une deuxième cure.

L'auteur sépare bien la pustulose de Sneddon et Wilkinson de la forme pustuleuse de la Maladie de Duhring et se déclare fermement en faveur de l'individualisation de cette affection.

OBSERVATION 44 — (Georgigewa et Dimitrowa)

Femme de 34 ans. Depuis l'âge de 22 ans, éruption pustulo-bulleuse de topographie classique évoluant par poussées et ayant guéri une première fois après un accouchement mais ayant récidivé après sevrage, chez une femme présentant une peau sèche depuis l'enfance. Par la suite, sont apparus sur le tronc des nodules inflammatoires de la taille d'une lentille.

Histologie :

Epiderme : acanthose légère - parakératose - parfois spongiose diapédèse (au-dessous de la bulle sous-cornée)

Derme :

— d'abord une picnose des noyaux et un épaississement

— puis : sclérose de la couche papillaire due aux inflammations répétées,
chorion épaissi
dilatations capillaires dans la couche papillaire.

L'auteur considère qu'il existe un stade d'inflammation puis un stade de pustule.

Après avoir évoqué la plupart des affections bulleuses, l'auteur se demande s'il ne s'agit pas là d'une forme tardive de l'Ichtyosis linearis circonflexa, que Popov range parmi les érythrodermies ichtyosiformes.

OBSERVATION 45 — (Schwank et Trapl)

Femme de 49 ans. Choc psychique suivi de troubles sensoriels à 16 ans, après un foudroiement.

A 20 ans, apparition à l'aisselle et au bras gauches de pustules qui s'étendent ensuite au tronc et aux plis, le prurit devenant de plus en plus marqué. On pense en 1959 à la pustulose de Sneddon et Wilkinson.

Histologie :

— d'une pustule ancienne : aspect classique (pustule enchassée)
— d'une pustule récente : inflammation plus importante avec oedème et infiltrat, donnant un abcès spongiforme type Kogoj évoquant un psoriasis pustuleux.

Le traitement par la Sulfa-pyridine puis la Disulone apporte une amélioration remarquable mais est mal supporté (anémie). La Prednisone n'a qu'une action momentanée.

OBSERVATION 46 — (Kaminsky et collaborateurs)

Homme de 60 ans. Début en 1958 par une éruption érythémato-squameuse sur le tronc, suivie de furoncles et étiquettée psoriasis. Elle s'étend ensuite au visage. En réalité, elle est faite de vésicules qui se transforment presqu'immédiatement en squames. En dernier lieu elle revêt un aspect plus classique, avec des zones pigmentées et des croûtes sur le thorax, évoquant un pemphigus de Senear-Usher un peu atypique mais l'histologie, caractéristique à part une certaine parakératose, fait faire le diagnostic de pustulose de Sneddon et Wilkinson, et on obtient une amélioration par la corticothérapie.

OBSERVATION 47 — (Kaminsky et collaborateurs)

Homme de 42 ans. Eruption polymorphe ayant débuté à l'âge de 18 ans à partir d'un intertrigo inguinal et s'étant aggravée l'été suivant, s'accompagnant d'un suintement gênant et évoluant par poussées.

— cuir chevelu et régions rétro-auriculaires : éruption psoriasiforme.
— tronc : bulles, pustules, squames et croûtes, zones pigmentées.
— aisselles et hanches : circinations.
— bourses et verge : aspect psoriasiforme.
— membres inférieures : lésions eczématiformes.
— furoncles.

On porte en 1956 le diagnostic d'acrodermatite continue, mais la localisation des lésions, leur évolution centrifuge et par poussées sont en faveur de la pustulose de Sneddon et Wilkinson.

Devant l'échec de la corticothérapie, des antibiotiques, et des extraits placentaires, on instaure un traitement par la Disulone.

OBSERVATION 48 — (Kaminsky et collaborateurs)

Homme de 48 ans. Début 5 ans auparavant au cours du traitement d'un Mal de Pott par des vésicules qui apparaissent sur la jambe gauche, puis la topographie des lésions et leur aspect deviennent comparables à ceux de la pustulose de Sneddon et Wilkinson. Cependant l'éruption s'accompagne de nodules pustuleux, d'éléments purpuriques, en particulier aux fesses, et de tâches cyanotiques sur les genoux .

Histologie :

— au poignet : hyperacanthose - hyperplasie conjonctive et atrophie des annexes.

— au coude : épaisse parakératose sur un gros abcès intra-malpighien

— à la jambe : présence de macrophages avec de l'hémosidérine.

— à la cuisse : épiderme aminci jusqu'à la couche cornée qui recouvre un abcès géant atteignant la couche réticulée.
infiltrat allant jusqu'aux lobules graisseux
capillaires profonds atrophiés.

Le diagnostic histologique est «un purpura anaphylactique avec lésions abcédées et tubéreuses hémorragiques» mais l'auteur trouve des similitudes cliniques et histologiques avec la pustulose de Sneddon et Wilkinson.

OBSERVATION 49 — (Kaminsky et collaborateurs)

Homme de 35 ans. Depuis quelques années, poussées pustuleuses sur le visage et les membres, suivies par l'apparition d'éléments érythémato-squameux au niveau de l'abdomen, des hanches, et des cuisses. 5 biopsies successives ont été en faveur du parapsoriasis pustuleux type Mucha et Habermann mais en dernier lieu les lésions du thorax et des jambes sont cliniquement comparables à celles de la pustulose de Sneddon et Wilkinson

Kaminsky pense que l'absence de pustule sous-cornée n'exclut pas le diagnostic de maladie de Sneddon et Wilkinson car la pré-

sence de celle-ci peut être éphémère. Il pense que la corticothérapie peut transformer un pemphigus vulgaire en pemphigus séborrhéique, et se demande si la pustulose de Sneddon et Wilkinson ne peut pas être le fruit de la transformation de la Maladie de Duhring par cette thérapeutique.

OBSERVATION 50 — (Beck et collaborateurs)

Femme noire de 29 ans. Eruption pustuleuse ayant débuté dès l'âge de **3 mois**, et s'étant aggravée depuis 4 mois ; auparavant l'évolution avait été variable, avec une interruption de 4 ans. Dans le jeune âge, on avait porté les diagnostics de syphilis congénitale, de pyodermite, de moniliase.

Lors de son hospitalisation, les lésions sont étendues, sous la forme de pustules superficielles nombreuses sur la poitrine, l'abdomen, les flancs, et les bras, et rares sur le visage et les cuisses ; les anciennes lésions se recouvrent de croûtes jaunâtres avant de se pigmenter. Sur la muqueuse buccale existent quelques érosions superficielles de deux à trois millimètres entourées d'une collerette blanchâtre. 5 ongles des mains sont irrégulièrement épaissis ou fragmentés.

L'histologie est caractéristique, montrant une fine pustule sous-cornée, une légère hyperacanthose, et un infiltrat lymphocytaire périvasculaire dans le derme supérieur.

Pendant l'hospitalisation, l'affection évolue par poussées rebelles aux antibiotiques mais l'éruption disparait spontanément peu après un accouchement et persiste sans traitement.

OBSERVATION 51 — (Feuerman - Pogorzelski)

Femme de 48 ans. Apparition récente de vésicules sur le nez puis sur les joues et le front ainsi que sur le cou, l'abdomen, et le dos. Les lésions ne sont pas entourées d'un halo rouge et forment des placards circinés centrifuges suivis d'hyperpigmentation. Quelques croûtes se forment sur les membres. Le signe de Nikolsky est positif une fois. On porte le diagnostic de pemphigus de Senear-Usher. L'aspect histologique est caractéristique de la pustulose de Sneddon et Wilkinson, avec une bulle sous-cornée sur-

montant un épiderme discrètement acantholytique. Mais une des biopsies montre une pustule profonde dans le stratum spinosum; l'auteur se demande s'il ne s'agit pas là d'un stade précoce.

L'éruption est améliorée par la Triamcinolone associée à la Sulfa-pyridine.

OBSERVATION 52 — (Cormia)

Femme de 35 ans. Eruption chronique de pustules sous-cornées d'extension progressive malgré la corticothérapie, stabilisée par la Sulfa-pyridine.

OBSERVATION 53 — (Hadida et Sayag)

Musulmane de 25 ans.
Clinique et histologie caractéristiques.
Efficacité temporaire de la Delta-cortisone.
Echec des sulfones et de la Sulfa-pyridine.

OBSERVATION 54 — (Grassi)

L'éruption atteint une fillette de 4 ans et débute au niveau du cuir chevelu, qu'elle intéressera particulièrement, puis s'étend au dos et aux flancs. La lésion élémentaire et son évolution sont caractéristiques, de même que l'histologie. Il n'existe ni fièvre ni prurit.

La cortisone amène une amélioration spectaculaire après l'échec d'un traitement local par pommades sulfo-salicylées ou à base d'antibiotiques.

OBSERVATION 55 — (Kogoj)

Homme de 55 ans. Eruption érythémato-pustuleuse quasi-généralisée, n'épargnant que la tête et la plante des pieds. L'aspect des lésions et leur évolution sont classiques, de même que les caractères histologiques.

OBSERVATION 56 — (Bressanin)

Femme de 30 ans. L'éruption est localisée à l'avant-bras gauche et au bras droit sous la forme d'un placard isolé érythémato-pustuleux dont l'histologie est typique.

Devant l'échec de la Rovamycine puis de la tonsillectomie, on essaie la cortisone.

OBSERVATION 57 — (Maragnani)

Femme de 68 ans. Eruption pustuleuse de topographie inaccoutumée, intéressant outre le dos, le cuir chevelu, le dos des pieds, les paumes des mains.

L'aspect histologique est classique sauf en un point où l'auteur constate une vésicule infra-malpighienne.

Après l'échec des antibiotiques et de la Disulone, la Prednisone suivie de Disulone se montre efficace.

OBSERVATION 58 — (Wende et Pease)

Femme de 25 ans. Début par fièvre et frissons bientôt accompagnés d'une éruption pustuleuse légèrement prurigineuse d'abord localisée aux aisselles puis atteignant les plis inguinaux et le reste du corps, épargnant le visage, les paumes et les plantes. Les lésions, en raison de leur extension centrifuge, prennent l'aspect d'un triple anneau concentrique avec une zone centrale qui desquame et est entourée de pustules elles-mêmes circoncrites par une aréole inflammatoire. La malade présente de nombreux frissons localisés et les ganglions axillaires sont enflammés.

Une des poussées, très prurigineuse, sera paradoxalement limitée aux paumes et aux plantes.

Histologiquement, la pustule siège au niveau de la couche inférieure de l'épiderme, sur les papilles dont les capillaires sont dilatés.

Malgré cette localisation, et en raison de l'allure clinique, Sneddon et Wilkinson pensent qu'il s'agit là de la première observation publiée se rapportant à l'affection qu'ils ont individualisée.

Il faut ajouter à cette énumération :

— les 2 cas de Meara et Calnan
— les 2 cas de Suurmond
— l'observation de Ribuffo, où l'auteur pense à un pemphigus de Senear-Usher
— l'observation de Cambiaghi, qui évoque un pemphigus foliacé.

Enfin il faut rappeler qu'en 1931, Gougerot avait tenté d'individualiser un nouveau syndrome qu'il dénomma «Dermo-épidermite pustuleuse miliaire et érythémato-squameuse, nummulaire et en placards à progression centrifuge» et qui s'accompagnait d'une pustule sous-cornée à l'examen histologique

DEUXIEME PARTIE

ETUDE D'ENSEMBLE DE LA MALADIE

ETIOLOGIE

Le sexe féminin est le plus souvent atteint (environ 3 fois sur 5).

L'affection survient généralement à l'âge moyen de la vie, mais il a été décrit d'assez nombreux cas entre 20 et 35 ans. En outre, l'affection a été citée chez un garçon de 10 ans (observation 27) et chez une fillette de 4 ans (observation 54), et aurait même débuté à l'âge de 3 mois chez la malade de Beck (observation 50).

La cause de la maladie est inconnue.

— Schuppener et Thal ont bien observé des perturbations psychiques (observation 40) et un carcinome du grêle (observation 41) mais on ne peut en tirer de conclusions et les considérer comme causes déclenchantes.

— La tuberculose a été observée associée à quelques cas :
calcifications pulmonaires (observation 37 et 38)
tuberculose pulmonaire (observation 33)
tuberculose épididymaire (observation 32)
Mais là aussi il semble s'agir de coïncidences.

— On a parfois découvert la présence d'un staphylocoque aureus

après culture du contenu des pustules mais il provenait vraisemblablement d'infections secondaires, les antibiotiques ayant été sans effet sur l'éruption.

CLINIQUE

L'éruption est faite de pustules, ou de vésicules devenant assez rapidement des pustules, circulaires ou ovalaires, de 2 à 20 mm de diamètre, flasques, troubles, entourées d'un halo érythémateux dont l'existence est plus ou moins brève. Il y a rarement des signes fonctionnels prémonitoires, qui consistent en dysesthésies diverses, et le prurit, bien que fréquemment signalé, est contingent et d'intensité variable.

Les régions électivement atteintes sont le tronc et les plis, en particulier le dos, l'abdomen, les flancs, les fesses, les plis sous-mammaires, les aisselles et les plis inguinaux, ainsi que les parties proximales des membres et leurs faces de flexion. Les mains, les pieds, le visage, le cuir chevelu, et les muqueuses sont classiquement épargnés.

Bientôt, la pustule se rompt, se desséchant en squame ou en croûte.

La cicatrisation laissera généralement une tâche rouge-noirâtre ou une pigmentation brune.

Les pustules restent isolées ou bien se groupent en formant des circinations ou des anneaux à évolution centrifuge, dont certains limitent des placards érythémateux parfois suintants. Cette bordure incomplète et festonnée va proliférer, et on y voit outre les pustules des croûtes ou des squames vouées à l'élimination, qui donnent son polymorphisme à l'éruption.

Il existe aussi des pustules isolées en peau saine, toujours entourées d'un halo.

EVOLUTION

Sneddon et Wilkinson la décrivent ainsi : «Au cours des poussées successives, la même région cutanée peut être totalement

envahie et de nouvelles extensions peuvent se produire à la périphérie ou bien des groupes isolés de pustules peuvent se développer sur des régions déjà pigmentées et disparaître avant d'avoir pris une grande extension. L'éruption présente des phases alternées de repos et d'activité, d'une durée de quelques semaines bien que dans certains cas les téguments ne soient presque jamais restés indemnes, étant atteints par des poussées successives de pustules qui se superposent les unes au autres. D'autre part l'éruption peut disparaître complètement après une crise et une rémission spontanée survient qui dure quelques mois. »

On a cité 2 rémissions après accouchement (observation 44 et 50).

L'évolution de la maladie s'étale sur plusieurs années et peut être entre-coupée de longues périodes d'accalmie, consécutives ou non à la thérapeutique. Jamais la mort n'est le fait de l'affection.

L'état général n'est pas atteint (sauf dans l'observation 38). Il peut exister une fébricule au moment des poussées.

Gertler fait état de ganglions axillaires et inguinaux hypertrophiés (observation 39) ainsi que Wende et Pease (observation 58).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les examens de laboratoires sont pratiquement normaux, en dehors de la constatation assez fréquente d'une leucocytose modérée aux alentours de 10.000 globules blancs avec polynucléose neutrophile, et d'une accélération de la vitesse de sédimentation des hématies.

Des publications isolées font état d'un déséquilibre des protéines plasmatiques et d'une anémie (observation 13), de tests de floculation syphilitique positifs (observation 40). Bref, les examens sont sans grande signification.

L'examen direct du contenu des pustules montre un pus amicrobien. De même comme on l'a déjà vu, la culture est généralement stérile, ne produisant ni germe ni champignon sauf en cas de surinfection par des staphylocoques.

HISTOLOGIE

La lésion qui caractérise l'affection est une vésicule ou une pustule sous-cornée remplie de polynucléaires parfois inclus dans un réseau de fibrine, et située entre la couche cornée qui est décollée et d'épaisseur variable, et le reste de l'épiderme.

Cependant certains auteurs ont vu une pustule intra-épidermique sur une ou plusieurs coupes concernant leurs malades. Il en est ainsi de Vilanova qui note une pustule intra-épidermique dans les observations 15 et 16, et pense qu'il s'agit là d'un stade préliminaire ; de Feuerman-Pogorzelski (une coupe de l'observation 51) ; de Burgoon (observation 19) ; de Schuppener et Thal (observation 40) ; de Kaminsky (observation 48) ; de Maragnani (observation 57) ; de Wende et Pease (observation 58).

Des lésions d'accompagnement, contingentes et d'intensité variable, sont fréquemment signalées :

— Au niveau de l'épiderme, une certaine spongiose est souvent citée ; elle figure même dans l'observation 1 de Sneddon et Wilkinson, et Schwank constate un abcès spongiforme comparable à celui décrit par Kogoj dans le psoriasis pustuleux (observation 45). On voit aussi parfois une exocytose, un oedème intra et intercellulaire. La parakératose est rare, l'acantholyse discrète quand elle existe, de même que l'hyperacanthose.

— Au niveau du derme, on constate fréquemment un infiltrat péri-vasculaire à polynucléaires ou à plasmocytes et à lymphocytes, ou même à mononucléaires, et parfois un oedème papillaire.

FORMES CLINIQUES

1) — Selon la topographie :

On a signalé des localisations atypiques, le plus souvent associées à des lésions de topographie classique :

— Au niveau des organes génitaux (obs. 11, 13, 47).
— Au niveau du visage (obs. 14, 28, 40, 46, 51).

— Au niveau du cuir chevelu (obs. 11, 14, 23, 46, 54, 57).
— Au niveau des plantes (obs. 24, 34, 58)
— Au niveau des paumes (obs. 17, 24, 57, 58)
— Au niveau des doigts (obs. 11, 14, 35)

En outre, chez la malade de Bressanin (obs. 56) l'éruption reste localisée aux membres supérieurs, ne formant qu'un unique placard érythémato-pustuleux de chaque côté.

II) — Selon le tableau clinique évoqué

La forme classique fait tôt ou tard penser à la Dermatite herpétiforme de Duhring, en raison de la topographie, du mode de groupement des pustules, et de leur évolution par poussées. Seule l'histologie viendra corriger le diagnostic.
Telles sont les observations n° 1 à 6 , 9, 10, 12, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 23, 25, 26, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 35, 36, 37, 38, 40, 43.

Toutefois de nombreuses observations donnent sur l'aspect clinique de cette affection une opinion différente bien que dans chacune d'elles la présence de la pustule ait permis de porter le diagnostic grâce à ses caractères cliniques ou histologiques. Ainsi :

— Le tableau réalisé par la malade de Feuerman-Pogorzelski (observation 51) évoque un pemphigus séborrhéique de Senear-Usher, de même que celui de Chapuis et Cabanne (observation 42) , pris pour tel pendant 14 ans en raison en particulier de ses nappes rouge-sombre suintantes sous-mammaires, et celui de Ribuffo.

— La malade de Serri (observation 33) sera considéré successivement comme atteinte d'eczéma, de maladie de Duhring, de pemphigus vulgaire.

— Le malade d'Hellier (observation 24) présente une bactéride pustuleuse d'Andrews généralisée dont l'histologie est celle d'une pustulose de Sneddon et Wilkinson.

— Le tableau constitué par les premières poussées du malade de Bolgert (observation 13) évoque «un eczéma un peu anormal», avec ses placards squamo-croûteux suintants et ulcérés, ses élé-

ments papulo-squameux, et l'érythème des bourses.

— L'éruption prend au niveau des paumes des mains l'aspect d'un psoriasis pustuleux chez le malade de Reynaers (obs. 17)

— Vilanova pense devant son premier cas (obs. 14) à la Grande aphtose de Touraine en raison des lésions érosives et douloureuses des muqueuses, des pustulettes du lit de l'ongle, et des éruptions de nodules au niveau des membres inférieurs. Et pourtant, la dernière poussée en date est bien comparable aux descriptions de Sneddon et Wilkinson, et l'histologie le confirmera.

— Le diagnostic d'impétigo herpétiforme sera souvent envisagé, en particulier par Simpson (obs. 7), Carney (obs. 9), Savage (obs. 8), Serri (obs. 33), Vilanova (obs. 15 et 16).

— L'aspect d'un impétigo bulleux généralisé est constaté par Sarkany (obs. 27) et par Ellis (obs. 20, 21, 22) qui porte ce diagnostic au début de l'évolution de ses 3 malades.

— Le diagnostic de staphylococcie circinée est le premier chez une malade de Schuppener (obs. 41) de même que celui de streptococcie circinée dans un cas de Stevanovic (obs. 36).

— L'atteinte diffuse de la malade de Gertler fait penser à une érythrodermie.
Elle présente en outre des croûtes hémorragiques.

— Un parapsoriasis pustuleux est diagnostiqué par Savage (obs. 8) par Kaminsky (obs. 49). Dans ce dernier cas, les examens histologiques le confirment mais le tableau clinique de la poussée la plus récente est nettement en faveur d'une pustulose de Sneddon et Wilkinson.

— Le premier malade de Kaminsky avait d'abord été étiquetté psoriasis mais une observation attentive permit de constater que la première lésion était une vésicule qui se transformait presqu'immédiatement en squames. Puis l'aspect de l'éruption devient semblable à celui de la pustulose de Sneddon et Wilkinson, ce que confirma l'histologie (obs. 46).

— Le deuxième (obs. 47), dont l'éruption était psoriasiforme

sur le cuir chevelu et au niveau des organes génitaux, eczématiforme aux membres inférieures et polymorphe sur le tronc, fut d'abord considéré comme atteint d'Acro-dermatite continue.

— Quant au troisième, il réalise le tableau clinique et histologique d'un «purpura anaphylactique avec lésions abcédées et tubéreuses hémorragiques » mais la dernière poussée, malgré quelques éléments purpuriques, évoque fortement une pustulose de Sneddon et Wilkinson (obs. 48).

— l'éruption du malade de Tulloch (obs. 11) avait au début l'allure d'un lichen plan hypertrophique au niveau des jambes.

— Georgigewa (obs. 44), dont la malade avait la peau sèche depuis l'enfance, se demande s'il ne s'agit pas d'une forme tardive de l'« Ichtyosis linearis circonflexa ».

— Enfin, on avait pensé à une syphilis secondaire, à une pyodermite, et à une candidiase devant la malade de Beck (obs. 50).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1°) Avec la dermatite herpétiforme de Duhring :

Clinique : prédominance de l'atteinte du sexe masculin
survient à tout âge
intéresse les aires étendues plutôt que les plis, et les faces d'extension
prurit constant et intense
pustule précoce
muqueuses parfois atteintes (bouche)
pigmentation résiduelle habituellement importante
sensibilité de la peau à l'iode en applications locales
éosinophilie sanguine et du liquide de pustules.

Histologie : pustule sous-épidermique (Civatte)
oedème et dilatations vasculaires du derme
image constante en principe.

2°) Avec l'impétigo herpétiforme

Clinique : prédominance chez les femmes enceintes
lésions des muqueuses fréquentes
prurit nul
pigmentation nulle
fièvre hectique et état général profondément altéré
mortalité élevée (50 °/°)
parfois hypocalcémie
action thérapeutique nulle des sulfones et de la Sulfapyridine.

Histologie : pustule intra-épidermique
hyperacanthose et réseau d'aspect spongieux dans la couche de Malpighi, rempli de polynucléaires neutrophiles.
infiltration inflammatoire importante du derme.

3°) Avec le pemphigus vulgaire

Clinique : pas de topographie particulière
pas de prodromes
apparition sur peau saine
pas d'aréole inflammatoire
atteinte de la muqueuse buccale quasi-constante (érosions douloureuses)
signe de Nikolsky positif
éosinophilie d'importance variable
Hypoalbuminémie
cachexie progressive évoluant vers la mort

Histologie : bulle intra-malpighienne
acantholyse profonde et importante
grandes cellules malphigiennes monstrueuses isolées et en placards, après grattage du plancher des bulles (Tzanck).

4°) Avec le pemphigus séborrhéique de Senear-Usher

Clinique : localisation sur le visage et sur le tronc
signe de Nikolsky positif près des lésions
manifestations muqueuses dans un tiers des cas
squames-croûtes arrondies, grasses et jaunâtres

érosions post-bulleuses
parfois placards érythémateux, prenant sur le visage l'aspect en vespertilio du lupus érythémateux, ou l'aspect de dermatite séborrhéique
éosinophilie assez importante
aboutissement à un tableau de pemphigus vulgaire en l'absence de traitement
efficacité marquée de la corticothérapie précoce et prolongée.

Histologie : semblable à celle du pemphigus vulgaire, sans monstruosités
oedème intra et inter-cellulaire important
épiderme épaissi.

5°) Avec le pemphigus bénin familial de Hailey et Hailey

Clinique : Eruption localisée au cou et aux plis, prurigineuse
signe de Nikolsky positif au voisinage des lésions
caractère familial et héréditaire.

Histologie : Parakératose
bulle délimitée par la couche cornée et la couche germinative.
Acantholyse importante
papillomatose végétante.

6°) Avec le psoriasis pustuleux

Clinique : Atteinte des paumes
tendance extensive

Histologie : parakératose accentuée
micro abcès de Sabouraud
spongiose importante (Kogoj)
hyperacanthose entre les papilles
papillomatose
vaisseaux dilatés dans les papilles

7°) **Avec les candidiases** qui dans leurs formes vésiculo-pustuleuses plus ou moins disséminées réalisent des placards érythémateux parsemés de pustules. Les lésions anathomo-pathologiques sont alors analogues à celle de l'impétigo. Le diagnostic d'affection à levures est en général porté à la suite du résultat des examens microscopiques du pus et des cultures.

8°) **Avec l'érythème polymorphe bulleux**

Eléments en cocarde
Localisation très fréquente sur les muqueuses
Eruption douloureuse
Petit état infectieux fébrile avec arthralgies
Guérison rapide
Bulle sous-épidermique avec nécrose de l'épiderme.

9°) **Avec l'impétigo**

Infection à l'origine de l'éruption
Germes dans les pustules
Evolution moins prolongée et guérison par les antibiotiques
Action nocive de la Cortisone employée seule
Bulle sous-cornée mais participation de toutes les cellules épidermiques qui sont oedémateuses, et inflammation importante.

10°) **Avec la bactéride pustuleuse d'Andrews**

Clinique : Foyer bucco-nasal à l'origine
Atteinte localisée aux paumes, aux plantes et aux cous de pied.
Leucocytose constante avant les poussées
Réaction cutanée positive aux toxines streptococcique et staphylococcique.
Sensibilité à la radiothérapie et au sulfathiazol
Insensibilité à la Disulone

Histologie Pustule profonde intra-épidermique sans inflammation sous-jacente
Spongiose
Couche granuleuse épaissie
Parakératose (inconstante)

11°) Avec l'Acro-dermatite continue d'Hallopeau

Production incessante de vésico-pustules aux extrémités des doigts

liquide de pustule contenant du staphylocoque

vésicule de Kogoj à l'examen histologique.

TRAITEMENT

Il n'est pas encore codifié.

1°) — Les remèdes les plus efficaces sont incontestablement la Diamino-Diphényl-sulfone (Disulone, Dapsone des anglo-saxons) et la sulfapyridine (Dagénan). Pour la Disulone, la posologie est progressive, débutant à 25 mg par jour pour en atteindre parfois 100, puis, après amélioration, on diminue jusqu'à une dose d'entretien de l'ordre de 50 mg, avec les précautions anti-anémiques d'usage.

Pour la Sulfa-pyridine, la dose d'attaque est de l'ordre de 2 g. par jour, puis on se contente d'une dose d'entretien moindre et variable selon l'effet constaté. Là aussi il faut se méfier d'une anémie médicamenteuse.

La durée du traitement avec l'un ou l'autre de ces 2 produits est très variable, certains malades ayant été blanchis en une semaine sans avoir besoin d'un traitement d'entretien alors que d'autres ont dû y être soumis pendant plusieurs mois, et parfois avec des résultats médiocres.

2°) — La corticothérapie, en particulier la Delta-cortisone, a été utilisée avec des fortunes variables par de nombreux auteurs, associée ou non à des antibiotiques. Mais si certains ont obtenu de bons résultats et parfois même, spectaculaires, d'autres ont signalé des aggravations (obs. 33) ou des complications (obs. 11).

3°) — Les antibiotiques (Tifomycine, Tétracycline, Terramycine) se sont parfois montrés efficaces.

4°) — Le Thorium X a pu être employé avec succès dans de rares cas (observation 4).

5°) — Enfin, certains produits ont été utilisés par des auteurs isolés, qui s'en sont montrés plus ou moins satisfaits : l'arsenic par Sneddon et Wilkinson, le Diatox argentique par De Graciansky (obs. 43), la sulfonamide par Schuppener (obs. 40), la Gantrisine par Barsky (obs. 25). Et Serri a constaté une amélioration plus marquée pendant le traitement d'une tuberculose pulmonaire par l'isoniazide, que lorsque le traitement d'entretien était administré seul (obs. 33).

TROISIEME PARTIE

OBSERVATIONS

Pour souligner le polymorphisme clinique de la maladie de Sneddon et Wilkinson nous rapportons 3 observations de malades suivis dans le Service de Dermatologie de Monsieur le Professeur Bazex : deux ont été publiées dans le Bulletin de la Société Française de Dermatologie, la troisième a été présentée à la Société, mais n'a pas été publiée parce qu'elle avait été étiquetée de façon erronée.

Dans chacune des trois observations, le diagnostic a été porté sur la présence de une ou plusieurs pustules amicrobiennes présentant les lésions anatomopathologiques typiques, telles que les ont décrites Sneddon et Wilkinson. Dans aucune d'elles, nous ne détaillons les examens biologiques pratiqués à plusieurs reprises et qui se sont toujours montrés normaux.

OBSERVATION N° 1 *

Monsieur G..., 63 ans, cultivateur, est accompagné en juin 1961 à la consultation par son gendre médecin pour avis thérapeutique au sujet d'une dermatose qualifiée psoriasis, évoluant depuis trois ans sans interruption. La découverte de pustules amicrobiennes avait tout récemment attiré l'attention du médecin qui envisageait la possibilité d'un

psoriasis pustuleux.

Le jour de notre premier examen, l'éruption est presqu généralisée, mais prédomine au niveau du thorax, du dos, des coudes, des mains. On remarque deux catégories d'éléments :

— des plaques érythémateuses bien limitées recouvertes en presque totalité de croûtes jaunâtres sèches, se détachant en petits débris ;

— des éléments érythémateux débutant par de petites tâches faisant une légère saillie recouverte de squames et s'élevant régulièrement alors que le centre s'affaisse en prenant une coloration rouge brunâtre ; la périphérie constitue une sorte d'anneau régulier, surélevé et légèrement squameux.

L'état général est excellent. L'examen clinique ne décèle aucune anomalie en dehors des manifestations cutanées ; le malade se plaignait de fatigue et de quelques phénomènes rhumatismaux.

Ce n'est qu'après de nombreuses recherches qu'il a été possible de découvrir une pustule qui, biopsiée, présentait l'aspect classique de la maladie de Sneddon et Wilkinson.

La maladie avait débutait en 1958, de façon assez brutale, et n'avait pratiquement jamais cessé depuis lors. De nouveaux éléments apparaissent de façon presque continuelle. Ils disparaissent tous quel que soit le type clinique, en quelques semaines, laissant à leur place des macules rouge brunâtre qui s'estompent progressivement.

Cependant, par périodes, la maladie présente des accalmies au cours desquelles les éléments sont peu nombreux.

Ayant pu examiner le malade à plusieurs reprises nous nous sommes rendu compte, que les placards érythémato-croûteux étaient secondaires à l'évolution d'éléments vésiculo-pustuleux groupés.

Chez ce malade, l'aspect clinique était celui d'un psoriasis. C'est la présence d'un élément pustuleux qui a rendu possible le diagnostic de maladie de Sneddon et Wilkinson.

Le Dagénan et le Sultirène à la dose de 2 gr. par jour n'ont modifié en rien l'évolution de la dermatose qui a été seulement améliorée par la Disulone.

---

* **Malade présenté à la Société Française de Dermatologie, séance de Toulouse du 10 mars 1962.**

OBSERVATION N°2 **

Mme L..., âgée de 65 ans, présente depuis 5 ans une dermatose pustulo-croûteuse très prurigineuse évoluant par poussées entrecoupées de rémissions spontanées.

1°) — Lors de la première hospitalisation (février 1959), les lésions atteignent électivement la racine des cuisses, la partie haute des bras et du dos, les aisselles, les aines, l'abdomen, la face de flexion des membres. La face, le cuir chevelu, les régions palmoplantaires et les muqueuses sont respectées. Les placards érythémateux ont des limites circinées formées par une collerette de minuscules pustules ; le centre des placards a souvent tendance à s'effacer, L'ouverture des éléments vésiculo-pustuleux crée par endroits de vastes placards croûteux impétiginisés. A côté de ces placards existent de nombreux éléments vésiculo-pustuleux disséminés sans ordre et le tableau réalisé est celui d'un eczéma pustulo-croûteux. Ces lésions s'accompagnent d'un prurit violent.

L'examen histologique montre la présence de nombreuses pustules sous-cornées, mais de très petites dimensions, ce qui permet de porter le diagnostic de maladie de Sneddon.

La disparition complète, rapide de la totalité des lésions cutanées sous l'influence de la Disulone alors que la dermatose persistait depuis plusieurs mois est un argument supplémentaire pour confirmer ce diagnostic.

2°) — Ayant abandonné le traitement pendant quelques mois, la malade est à nouveau hospitalisée en juin 1961 à l'occasion d'une deuxième poussée qui se manifeste par un tableau clinique nettement différent. Elle présente d'immenses nappes rouge foncé parsemées de nombreuses petites pustules donnant l'aspect d'un impétigo herpétiforme envahissant la totalité de l'abdomen, la racine des cuisses et accompagnés d'hyperthermie avec atteinte de l'état général.

Aussitôt qu'un traitement par 2 gr. de Sultirène est formulé, tous les phénomènes s'amendent progressivement.

3°) — Depuis la sortie de l'Hôpital nous avons régulièrement des nouvelles de la malade. Notons seulement la découverte d'un taenia dont le traitement n'a rien changé à l'évolution de la maladie qui récidive, dès que la malade cesse de prendre des comprimés de Sultirène.

** Malade déjà présentée à la Société Française de Dermatologie, séance de Toulouse du 21 mars 1959 B.S.F.D.S. Août-Octobre 1959, p. 121.

OBSERVATION N°3

Mr. L... âgé de 20 ans se présente le 4 janvier 1961 à la consultation de dermatologie porteur d'une éruption vésiculo-pustuleuse localisée au cou et aux aisselles. Il vient de Marseille où il était militaire. Dans cette ville il a été examiné à plusieurs reprises par des dermatologistes qui ont porté le diagnostic de pemphigus de Hailey et Hailey

L'interrogatoire nous apprend que le malade aurait présenté une affection bulleuse vers l'âge de 18 mois. A l'âge de 6 ans alors qu'il séjournait au Maroc, survient une éruption analogue à l'éruption actuelle et depuis il est sujet à des poussées périodiques tous les un à quatre mois, durant une vingtaine de jours avec rémission complète dans l'intervalle. Il n'existe pas de cas analogues dans la famille

Depuis cette première consultation nous avons revu le malade à plusieurs reprises. Son affection évoluant par poussées nous avons pu suivre au jour le jour l'évolution de sa dermatose. L'éruption conserve toujours les mêmes caractères, elle est exclusivement localisée au cou, aux épaules, aux aisselles et aux aines. A la période d'état elle est constituée par de nombreuses plages arciformes dont la périphérie rouge vif est parsemée de petites pustules peu tendues (4 à 6 mm de diamètre) et le centre de teinte chamois. Des éléments isolés pustuleux situés sur une base érythémateuse se disposent sans ordre autour des placards. Le signe de Nikolsky est absent. Il n'existe pas de phénomènes prurigineux.

Les poussées débutent par l'apparition de quelques pustules qui se dessèchent en quelques jours mais autour d'elles de nouvelles apparaissent et ainsi aboutissent au bout d'une quinzaine ou une vingtaine de jours à la formation des placards décrits plus haut.

Les pustules qui apparaissent vers le 15ème jour de la poussée sèchent en quelques jours sans donner naissance à un placard.

L'état général est excellent. Il n'existe pas de phénomènes prurigineux.

Deux biopsies ont été faites, toutes deux ont montré l'aspect typique de la maladie de Sneddon et Wilkinson.

Le traitement général par divers antibiotiques s'avère sans action (Tétracycline, Propiocine). La Triamcinolone, le Dagenan, la Disulone, paraissent raccourcir l'évolution des poussées.

De par l'aspect clinique de l'éruption, sa topographie, l'absence de signes fonctionnels, l'évolution par poussées entrecoupées de lon-

gues rémissions, le diagnostic porté était celui de pemphigus familial bénin et seul l'examen anatomo-pathologique a permis de porter le diagnostic de maladie de Sneddon et Wilkinson. C'était sous le titre de pemphigus familial bénin que la malade avait été présentée.

Au cours de la séance de dermatologie de Toulouse de mars 1961, le Professeur Degos et le Professeur Bureau ayant examiné la malade, envisagèrent la possibilité d'une maladie de Sneddon et Wilkinson.

Les deux examens anatomop[a]thologiques pratiqués ont confirmé cette hypothèse.

CONCLUSIONS

Ainsi nous pensons que le diagnostic de maladie de Sneddon et Wilkinson peut être discuté non seulement en présence d'un tableau de maladie de Dubring mais encore devant des malades atteints de psoriasis pustuleux, de pyodermite récidivante, de pemphigus séborrhéique, de candidiase croûteuse, de pemphigus, d'impétigo herpétiforme, d'eczéma pustulo-croûteux.

Les tableaux cliniques que réalise la maladie de Sneddon sont variables même chez un même malade, dans l'observation n°2 par exemple, une des poussées réalisant le tableau d'un eczéma, une poussée ultérieure celui d'un impétigo herpétiforme.

Mais alors devant ce polymorphisme ne peut-on soutenir que la pustulose type Sneddon n'est qu'une lésion non spécifique, que l'on peut rencontrer dans des dermatoses très diverses ? Seule la découverte de son étiologie permet de dire si cette hypothèse doit être soutenue. Ce n'est pas avec ces trois observations personnelles que nous pourrons résoudre le problème.

Vu, Le président de Thèse,
BAZEX.

Vu, Le Doyen,
LAZORTHES.

Vu et permis d'imprimer,
Toulouse, le 9 Octobre 1962

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
DOTTIN

BIBLIOGRAPHIE

BARSKY S. and CORNBLEET R. — Subcorneal Pustular Dermatosis. *J. of Investig-Derm. 32 : 69, 1959.*

BAZEX. A., DUPRE A., PARANT M. et FEDOU R — Pustulose de Sneddon et Wilkinson. *Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. p.521, 1959.*

BAZEX A., DUPRE A., SALVADOR R., PARANT M. et Mme CHRISTOL B. — Pustulose de Sneddon Wilkinson. Société Française de Dermatologie, *séance de Toulouse, 10 mars 1962. (à paraitre)*

BECK A. L. Jr., KIPPING H. L. and CRISSEY J.T. — Subcorneal Pustular Dermatosis : *report of case, Arch. of Derm. 83 : 627, 1961.*

BOLGERT D., TABERNAT, Melle BAGOT et HODARA. — Dermatose pustuleuse sous-cornée de Sneddon et Wilkinson. *Séance du 12Décembre 1957. Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 1957, p. 695.*

BRESSANIN S. — Su di un Caso di Dermatosi pustulosa Subcornea di Sneddon e Wilkinson. *Minerva Derm. 35. 481. 1960.*

BURGOON C.F. — Case for Diagnosis Pemphigus foliaceus , pemphigus erythematosus ; subcorneal pustular dermatosis? *Arch. of. Derm. 77 : 368, 1958.*

BURNS R. E. and FINE. — Subcorneal Pustular Dermatosis. *Arch. of Derm. 80 : 72, 1959.*

CARNEY J. W. — Case for diagnosis : Duhring s Disease (Dermatitis Herpetiformis) ? Impetigo herpetiformis ? Moniliids ? *Arch. of Derm. 66 : 421, 1952.*

CHAPUIS J.D. et CABANNE F. — Pustulose récidivante de Sneddon-Wilkinson. *Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 195, 1960.*

CIVATTE A. — Diagnostic histopathologique de la dermatite polymorphe douloureuses ou maladie de Duhring. *Ann. Derm. et Syph. 3 : 1, 1943.*

CORMIA E. — Subcorneal pustular dermatosis. *Arch. of Derm. 83 : 869, 1961.*

DEGOS R. et CIVATTE J. — Aspects histologiques inhabituels de la maladie de Duhring-Brocq. *Bull. Soc. Fr. Derm. 68 : 381, 1961.*

DOGLIOTTI M. — Sulla dermatite pustulosa subcornea Malattia di Sneddon e Wilkinson *Minerva Derm. 33 - 73 - 1958.*

DUHRING L. — Case of Dermatitis herpetiformis of the pustular variety. *The Medical New. 1887.*

DUPERRAT B. — Pustulose thoracique amicrobienne récidivante : maladie de Duhring ? Maladie de Snedon et Wilkinson ? *Ann. Derm. et Syph. 84 : 514, 1957.*

ELLIS F. — Subcorneal Pustular Dermatosis. *Arch. of Derm. 78 : 580, 1958.*

FEUERMAN-POGORZELSKI E.J — Subcorneal Pustular Dermatosis Sneddon & Wilkinson with face lesions, the first case in Israël. *Acta dermato-venereologica 41 : 240, 1961.*

GEORGIJEWA S. und DIMITROWA J. — Ein Fall von sogenannter subkornealer pustulärer dermatose. Dermat. Wschr. 141 : 309, 1960.

GERTLER — Subkorneale Pustulosis (Sneddon-Wilkinson). *Dermat. Wschr. 139 : 279, 1959.*

GOUGEROT H — Dermo épidermite pustuleuse miliaire et érythématosquameuse, nummulaire et en placards à progression centrifuge. *Arch. Hôp. Saint-Louis. 611, 1931.*

GRACIANSKY (De), BOULLE S., BOULLE M. (Mme) et GRATSAC. — Pustulose récidivante sous-cornée de Sneddon et Wilkinson. *Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 435, 1960.*

GRASSI A. — Dermatosi pustulosa subcornea in eta infantile. Scritti medici in Onore di Franco Flarer *Minerva Derm. 34 - 216, 1959.*

GREENBAUM C.H. and LEE J.B. — Subcorneal pustular dermatosis. *Arch. of Dermat. 77 : 512, 1958.*

HABER and WELLS — Subcorneal Pustular Dermatosis of the soles. *Brit. J of Dermat 71 : 253, 1959*

HADIDA E et SAYAG J — Syndrome de Sneddon Wilkinson (Dermatose pustuleuse sous-cornée) *Ann. de Derm. 89 - n° 3, 301, 1962.*

HELLIER — Generalized Pustular Bacterid : its relation to pustular dermatosis of Sneddon and Wilkinson. *Brit. J. of Dermat : 68 - 395 1956*

KAMINSKY A., JAIMOVICH L. und BOSQ J — Pustulosis subcornea (Sneddon et Wilkinson) eine dermatose in never sicht. *Der Hautarzt 11, 77, 1960.*

KOGOJ Fr. — Su in tipo di pustulosi generalizzata Scritti medici in onore di Franco Flarer. *Minerva Derm. 34 - 244 - 1959.*

MARAGNANI V. — Du di un casodi «dermatite pustulosa subcornea di Sneddon e Wilkinson». *Min. Dermat. 33 : 284. 1958.*

MARAGNANI V — Ancora in tema di dermatite pustulosa subcornea. *Minerva Derm 36 : 282, 1961.*

MEARA et CALNAN — Subcorneal Pustular Dermatosis Transactions of the St John's Hosp. *Derm. Soc. 37 : 23, 1956.*

MUSUMECI V. — La posizione nosografica della malattia di Sneddon-Wilkinson nelle dermatosi bollose primitive. *Minerva Derm. 33 : 67 1958*

NEUMANN E. — Sui fondamenti patogenetici della dermatosi pustulosa subcornea e dell' eczema vero. *Der Hautarzt - 12 : 68 . 1961.*

PIERARD J DUPONT A et FONTAINE A — «Les critères du diagnostic histopathologique de la dermatite de Duhring et de l'érythème polymorphe. *Arch. Belges Derm. et Syph. 13, 370, 1957.*

REYNAERS M. — Pustulose sous-cornée récidivante bénigne. Maladie de Sneddon et Wilkinson ou variété pustuleuse de la dermatite herpétiforme de Duhring ? *Arch. Belges Derm. Syph. 14 : 337. 1958.*

RIBUFFO A — Is the Sneddon Wilkinson sdisease a pustulous variety of Senear. Usher s pemphigus ? Dermatologia Rassegna di Terapia delle malattie cutanée e Veneree. *10 - 193 - 1959.*

SARKANY. — Subcorneal Pustular Dermatosis. *Brit J. of. Dermat. 70 - 307, 1958.*

SAYAG et HADIDA J. — Syndrome de Sneddon Wilkinson (Dermatose Pustuleuse sous-cornée). *Thèse Alger 1959.*

SAVAGE. — Pustular Herpetiform Parapsoriasis. - *Brit. J. of. Derm. 63 : 328, 1951.*

SCHOENFELD R.J. — Subcorneal pustular dermatosis. *Arch. of. Derm. 78 : 589, 1958.*

SCHUPPENER H. und THAL M. — Subcorneal Pustular dermatosis (Sneddon Wilkinson) *Der Hautarzt 10 : 322, 1959.*

SCHWANKR und TRAPL. — Dermatosis subcornealis pustulosa (Sneddon Wilkinson) *Dermat. Wschr. 142 : 846, 1960.*

SERRI F. — Considerazioni sulla cosidetta «dermatosi pustulosa subcornea». *Minerva Derm. 34 : 507, 1959.*

SIMPSON. — Pustular Eruption : for diagnosis. Brit. J. of Derm. 60 : 418, 1948.

SNEDDON I.B. and WILKINSON D.S. — Subcorneal pustular dermatosis *Brit. J. of. Derm. 68 : 385, 1956 et Bull. Soc. Fr. Derm. et Syph. 64 : 226, 1957.*

STEVANOVIC D.V. — Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson) *Dermatologica, 119 : 223, 1959.*

SUURMOND. — Case presentation : Dermatitis pustulosa subcornealis. *Dermatologica. 116 - 114 - 1958.*

TULLOCH. — Subcorneal Pustular Dermatosis (Sneddon and Wilkinson) Cortisone Therapy complicated by severe Acne-like eruption. *Brit. J. of Derm. 69 : 107, 1957.*

VILANOVA et PINOL AGUADE. — Pustuloses récidivantes. Presse Médicale *66 : 1495 , 1958.*

WENDE G.W. and A.D. PEASE. — A case of Dermatitis herpetiformis illustratrig an unusual pustular variety of the disease. *J. of Cut. Diseases. 19 - 171 - 1901.*

Imprimé au CENTRE D'EDITIONS UNIVERSITAIRES DE L'A.G.E.T.
15, Rue des Lois à TOULOUSE.
Octobre 1962